

## 総 説

### 進化する右心バイパス循環

北 川 哲 也, 北 市 隆, 筑 後 文 雄, 川 人 智 久

徳島大学医学部附属病院心臓血管外科

(平成12年7月11日受付)

#### はじめに

1968年4月25日, 12歳の三尖弁閉鎖症児に試行されたフォンタンの偉業達成以来, 単心室を主病変とする様々の複雑心奇形児に福音がもたらされた<sup>1)</sup>。右心バイパス循環(フォンタン循環)とは, 体静脈還流血を右室を経由せずに肺動脈に導く右室を必要としない夢のような循環である。その最終目標は, 機能的単心室の容量仕事を正常化することと, 正常の動脈血酸素飽和度を得ることにある。この治療概念の導入と絶え間ない独創的な戦略の開発により, 先天性心疾患を有する全ての患児を, 心室形態と機能を中心とする個々の潜在能力を考慮して, 2心室修復, 1心室修復あるいはその中間型と, 生直後より将来を見つめて治療戦略のプロトコールにのせることが可能になってきた<sup>2-9)</sup>。今回, 我々の行ってきたフォンタン循環に関する基礎的, 臨床的研究を中心に述べることとする。

#### 1) フォンタン循環が成り立つには?

正常循環は左室が担う臓器循環(体循環)と右室が担う肺循環が直列につながれ, チアノーゼのない肺・体血流量比が1の効率のいい循環である。一方, 全ての単心室類似疾患では, 乳児期早期の生理的肺高血圧のために, 体循環と肺循環が並列につながれて生まれ, 動・静脈血がミキシングするためのチアノーゼと単心室に対する慢性的な容量負荷により, やがて心室機能低下を招く。そこで, チアノーゼをなくし, 単心室のポリウムワークを正常化するには, 単心室が担う体循環の後に肺循環を直列につなぎ, 右室を必要としないフォンタン循環につなぎかえる必要がある。この循環が安全に成立するには, 毛細管内圧が血液の通常の膠質浸透圧25mmHgをこえると血漿成分が血管外へ漏出して循環血液量を維持できな

いので, そうならないような中心静脈圧の低さ, 肺血管抵抗の低さ, 心室機能の良さ等の条件が必要である。そして生理的肺血管抵抗の経年的推移からすると, それは新生児期をすぎて半年ほどの間にどんどんさがって成人のそれに近づくので, フォンタン循環は少なくとも生後半年以降に適応すべきといえる。

代表的なフォンタン循環適応例として, 左室の低形成と大動脈弁, 僧帽弁及び上行大動脈等の一連の左心系統の低形成を伴う左心低形成症候群がある。この疾患では, 唯一の機能心室である右室から起始する肺動脈(肺循環)につながる動脈管が流出路となって脳循環, 冠循環及び腹部循環等の体循環の全てが支えられている。つまり肺循環と体循環が並列で, 通常来るべき, 新生児期早期の生理的な動脈管の狭小化により体循環の虚脱と肺うっ血を来し, 生命の危機に陥り, ショック状態で来院し, なんらかの外科治療を必要とすることになる。この疾患の頻度は, 先天性心疾患の14-38%といわれ, 先天性心疾患患者の新生児期死亡の約1/4を占める比較的頻度の高いものである。

1983年に, この左心低形成症候群に対して, 乳児期早期に生存可能な並列循環をつくるNorwood手術が発表された<sup>2)</sup>。その骨子は(1)肺動脈を離断して大動脈とつなぎ, 憂いのない体循環流出路を作成する, (2)適切な体・肺動脈短絡術により肺血流量を規制する(3)十分な心房間交通を作成する3点からなる。そしてしかるべき後に二期的にフォンタン手術を施行することになるが, うち最難関のNorwood手術を乗り越えるには, 肺血流量の安全域が極めて狭く, 生理的及び人工心肺の影響から肺血管抵抗が急速に変動する術後早期にはその規制が最もやかかいで, 体・肺動脈短絡サイズが少し大きすぎると, 肺循環に血流量がシフトして体循環虚脱を招き, あるいは少し小さすぎると高度のチアノーゼを来し, 患者の将来をきめるkey pointになる。

## 2) 乳児期早期 Norwood 第 1 期手術における肺血流量規制について

### 臨床的検討<sup>10)</sup>

Norwood類似手術によってえられる並列循環 (Norwood 循環) における至適肺血流量とはどのような血流量であろうか。臨床で肺血流量を経過を追って実測するのは困難で、 $\text{PaO}_2$ で代用し、人工心肺離脱後から術後15時間にいたる  $\text{PaO}_2$ の推移を追跡した。Norwood 類似手術の人工心肺離脱時には通常100%  $\text{O}_2$ で換気し、その時の  $\text{PaO}_2$ が20 - 35 mmHg の肺血流量が得られた症例が、その後、生理的あるいは人工心肺の影響の消失から急速に改善してゆく肺血管抵抗にもかかわらず、換気条件 ( $\text{FiO}_2$ ,  $\text{PaCO}_2$ , PEEP, PIP 等) の細かな調節により生存することができたが、35 mmHg 以上の症例は肺血流量過多となり、体循環が虚脱して死亡した。この事実は Norwood 類似手術で生存を得るには、必要最小限の肺血流量を得る小短絡でなければならないことを意味している。

また乳児期早期に肺血流量を動脈管に依存する肺動脈閉鎖を伴う他の疾患群において、Blalock-Taussig 短絡作成後に、術中肺血流量を電磁血流量計で実測した。短絡肺血流量が100 ml/kg/min 以上では術後心不全のために人工呼吸管理が長く、多量のカテコールアミン投与を要して死亡することもあり、40 ml/kg/min の症例は高度のチアノーゼにより短期間で再短絡を要し、その間の70 - 90 ml/kg/min の短絡肺血流量が至適であろうと思われる (Fig. 1)<sup>1)</sup>。そこで Norwood 類似手術を要する新生児の体重を3 kgとすると、約200 - 300 ml/min の肺血流量を得る短絡法について Norwood 循環モデルを作成して検討することとした。

### Norwood 剛体手術モデルを用いて<sup>10)</sup>

Norwood 剛体手術モデルを塩化ビニール管で作成し、体循環と肺循環の間の短絡は2 mm径から3 mm径まで0.2 mm間隔で正確に作成した hole、あるいは3.1 mm径、4.0 mm径で各々20, 30, 40 mmの長さを有する duct とし、肺循環末梢の抵抗を任意に変えて、得られる肺血流量を電磁流量計で測定した (Fig. 2)。臨床に近づけるため、ローラーポンプ流量は2.4 l/min/m<sup>2</sup>とし、体循環は70 cmH<sub>2</sub>O の落差をかけて短絡部分で60/40 mmHg の血圧の拍動流、層流が得られるようにした。更に血液の粘性を考慮して、ヘマトクリット30%、温度を37℃とした。

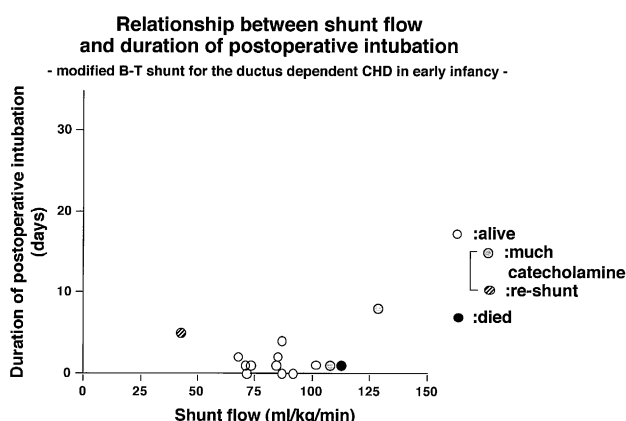


Fig. 1 Relationship between shunt flow and duration of postoperative intubation. The infants with duct-dependent congenital heart defects underwent the modified Blalock-Taussig shunt. The suitable flow is estimated to be 70-90 ml/kg/min.

### Simplified rigid model of Norwood procedure

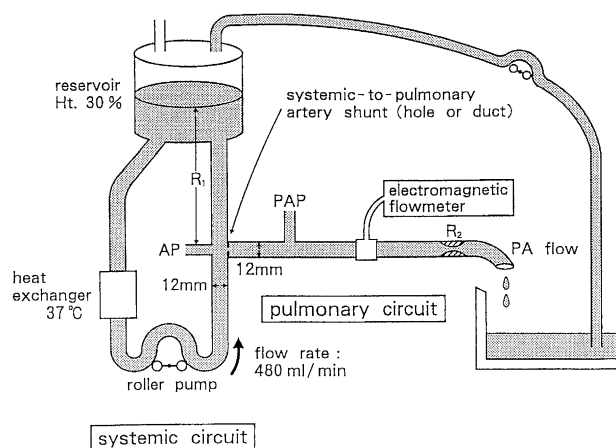


Fig. 2 Simplified rigid model of Norwood procedure. R1 represents constant systemic vascular resistance, and R2 represents changeable pulmonary vascular resistance. AP: systemic arterial pressure; PAP: pulmonary arterial pressure.

人工心肺離脱直後を想定した時、体循環と肺循環の受当な圧較差20 - 40 mmHg で、前述の至適と思われる200 - 300 ml/min の肺血流量が得られるのは2.0 mm径の hole で、他の hole 及び duct は3.1 mm径にし、4.0 mm径にする長さがいくらであろうとも多すぎる短絡流量特性を示した (Fig. 3)。

臨床的検討及び剛体実験を小括する。将来のフォンタン循環をめざす Norwood 類似手術において適正な体循環血流量を得るには、肺血流量を必要最小限の200 - 300 ml/min に規制する必要がある、通常用いられている4

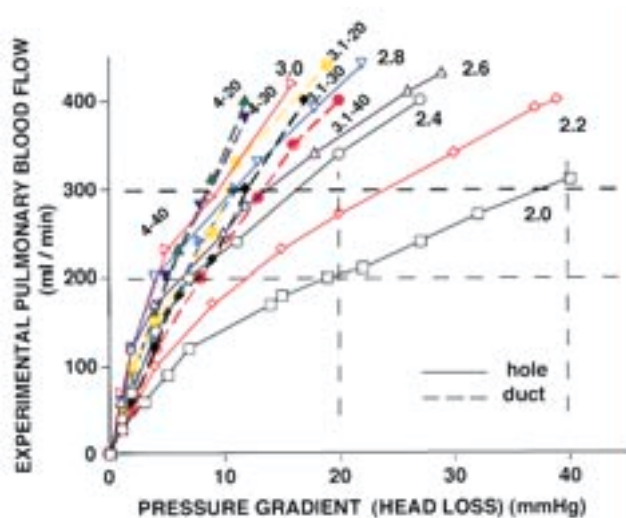


Fig 3 Relationship between the experimental pulmonary blood flow and pressure gradient : 2.0, 2.2, 2.4, 2.6, 2.8 and 3.0 show the diameter of holes ; 3.1-20, 3.1-30, 3.1-40, 4-20, 4-30 and 4-40 show the diameter and the length of thin ducts.

mm径の人工血管による短絡よりも小さな短絡を作成すべきである。しかし、実験的に最も有利とされる2.0mmのholeによる短絡はフォンタン手術時の閉鎖が難しく、腕頭動脈からの人工血管による短絡が実験で検討した大動脈からの短絡より少ない流量特性を示すであろうことを考慮すると、3.0-3.5mm径の人工血管による腕頭動脈からの短絡が望ましいと思われる。現在、新生児のNorwood類似手術においては、この短絡が臨床で最も標準的なものとされている。

犬単心室モデルを用いて<sup>12)</sup>

次に生体の有する心機能の変化、血管の弾性を考慮して、犬単心室モデルを作成して、modified Blalock-Taussig短絡で得られる肺血流量を、血中炭酸ガス濃度、吸入酸素濃度等の生理的な肺血流量規制因子を調節することによって、安全範囲内にコントロール可能であるか否かを検討し、至適短絡サイズの決定指標を作成することとした。

3-7カ月齢、体重3-5kgのビーグル犬(n=8)を用い、人工心肺下に十分な心房間交通を作成し、三尖弁口をパッチ閉鎖して単心室と同じ血行動態を作成し、肺血流量は鎖骨下動脈から3.5mmまたは4mm径の人工血管による肺動脈へのmodified Blalock-Taussig短絡により得られるようにした(Fig 4)。復温、血行動態の安定した人工心肺離脱後30分後より、随時、吸入酸素濃度、

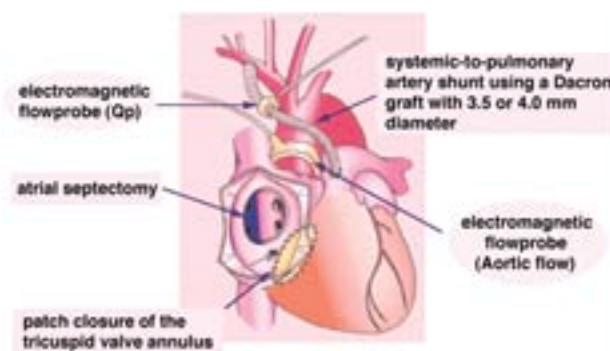


Fig 4 Preparation of a canine model of the univentricular heart. Atrial septectomy and patch closure of tricuspid valve annulus were done under 18 hypothermic cardiopulmonary bypass with circulatory arrest.

呼吸数、吸気圧等の呼吸条件を変化させ、電磁流量計による肺、上行大動脈血流量の計測を含めた循環動態の測定と動脈血ガス分析をおこなった。

人工心肺離脱後には血圧、血流量、抵抗とも妥当な循環動態が得られた。そこで、短絡人工血管径を犬体重で補正した値(SS/BW)は0.8-1.3の範囲にあったが、SS/BWが0.8-1.1のときには、 $\text{PaCO}_2$ と肺血流量が相関し、 $\text{PaCO}_2$ を30mmHg前後のhypocapneaとすると肺血流量増多の方へ、50mmHg前後のhypercapneaとすると肺血流量減少の方へ循環動態が崩壊しない範囲でコントロール可能であった。しかし、SS/BWが1.1-1.3のときには、もはや $\text{PaCO}_2$ ではコントロールできないほど循環血流量が肺循環にシフトし、十分な体循環血流量が得られなかった。最も循環動態を安全に制御できるSS/BWは1.0-1.1であった。

同様にSS/BWが0.8-1.1のときには、吸入酸素濃度を下げることで、肺血管抵抗をあげて安全な肺・体血流量比にコントロール可能であるが、SS/BWが1.1-1.3のときには、もはや吸入酸素濃度の調節ではコントロールできないほどの肺血流量過多の状態にあった。

結果として、SS/BWが0.8-1.1ではbase excess、肺・体血流量比とも循環動態が維持された範囲にあったが、SS/BWが1.1-1.3では肺血流量がコントロール不可能なまでに増加し、体循環虚脱をおこし、著明な代謝性アシドーシスに傾いていた。

小括すると、SS/BWが0.8-1.1のとき $\text{PaCO}_2$ 、 $\text{FiO}_2$ を調節することにより肺血流量を必要最小限にコントロールでき、適正な体循環血流量を得ることができるが、SS/BWが1.1-1.3では、 $\text{PaCO}_2$ 、 $\text{FiO}_2$ ではコントロー

ルできないほどの肺血流量過多となり、体循環が虚脱する。そして、将来のフォンタン循環を目的としたNorwood類似手術において、最も有利なmodified Blalock-Taussig短絡サイズは短絡人工血管径と体重比1.0 - 1.1で得られる。

### 3) 体循環流出路

将来、2心室修復が可能か否か、フォンタン循環をめざすべきか否かあるいはその中間型かについては(1)心室容積、(2)左室流出路形態とサイズ、(3)僧帽弁形態とサイズに基づいて決定されるべきである。それらのうち(2)に関しては、狭小上行大動脈を有する疾患の根治手術ならびに姑息手術の臨床経験から、正常体循環流出路の65%以上の体循環流出路を有する症例では、第一期手術時に新たに体循環流出路を作成せずとも体循環を維持できる(Fig 5)<sup>13,14)</sup>。患児の体重を3.0kgとすると、65% of normalは4.5mm径となる。大動脈弁下、大動脈弁輪部及び上行大動脈起始部径が、およそ4.0mm径以下の時にはNorwood手術等の何らかの体循環流出路再建術を第一期手術時に施行すべきである。

### 4) 心室機能改善のための段階的治療戦略について

つぎに現在臨床研究をすすめているフォンタン手術後の心室機能改善のための段階的治療戦略について話を進めたい。この約30年間におけるフォンタン循環をより安全に確立するための主たる進歩は、流体力学的にエネルギーロスの少ない手術法の開発と治療戦略の段階化である<sup>3,9)</sup>。

低年齢、心室肥大、収縮及び拡張機能低下、狭小で変形した肺動脈、高肺血管抵抗及び有意な房室弁逆流等の術前の危険因子だけでなく、理想的なフォンタン適応症例においても、術後の急激な心室容積仕事の減少に伴う心室容積の縮小と心室肥大、すなわちventricular mass-volume ratioの増大が、心室拡張機能の低下を来して心室拡張末期圧の上昇、中心静脈圧の上昇、低心拍出量を来して予後不良因子となる。慢性的容量負荷を早期に除去し、この急激な生理的变化を緩衝し、より安全なフォンタン循環を確立することを目的に、bidirectional Glenn shunt (BGS) が導入されて以来、80年代後半から90年代前半にかけてその理論的根拠と、それによって

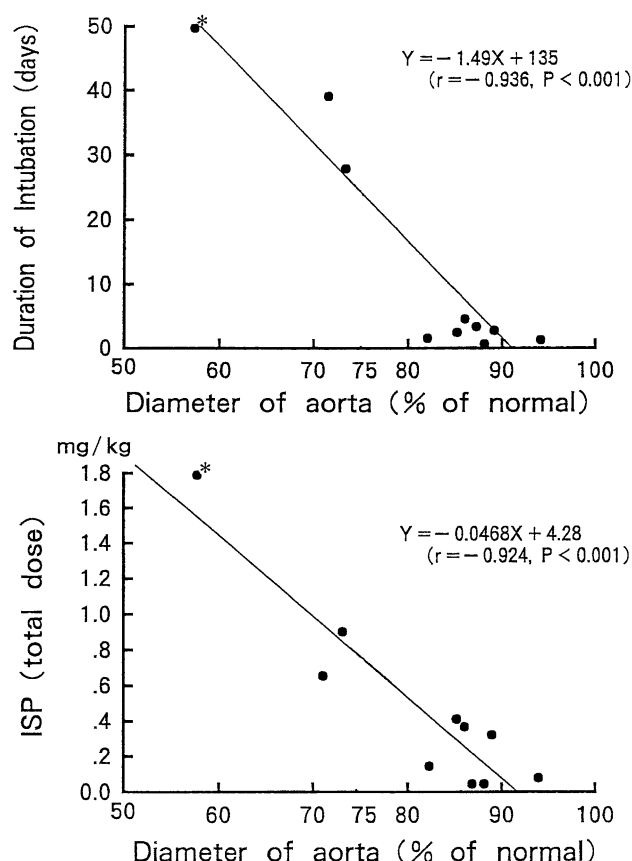


Fig 5 Relationship between the diameter of the small aortic root of the patients with interrupted aortic arch and ventricular septal defect and postoperative course after complete repair without a systemic outflow tract reconstruction. Only one patient (\*) with an aortic root with a diameter of less than 65% died due to low cardiac output syndrome. ISP: isoproterenol; diameter of aortic root =  $4.221 + 0.000915 \times \text{weight}$ : (Weight-dependent equation<sup>14)</sup>)

もたらされる様々な利点が明らかになってきた<sup>5,15)</sup>。BGSにおいては、フォンタン術後と異なり、下大静脈還流血の右・左短絡がもたらす酸素飽和度80-90%のチアノーゼとひきかえに、下大静脈還流血がスムーズに心室流入血となる故に、術直後から良好な心拍出量、腎血流量が得られる。その良好な術後経過を背景に、BGSを用いた段階的治療とフォンタン手術の適応拡大が押し進められてきた。

1993年にBGSのより洗練された進化型であるhemi-Fontan手術が導入された<sup>8)</sup>。hemi-Fontan手術の循環動態はこのBGSと全く同じであるが、フォンタン循環を確立する上で下記の点でBGSより優れたアプローチであると思われる。

(1) hemi-Fontan手術時にほとんどの体・肺動脈短絡を

除去し、フォンタン手術前に慢性的容量負荷の影響を完全に除いて、ventricular mass-volume ratio を正常化するという点で、個々の症例における最も有利なフォンタン手術前状態を作りあげることができる。

- (2) 左右肺動脈分枝の変形・狭窄、房室弁逆流、総肺静脈環流異常症といったフォンタン循環の古典的な予後不良因子を、前述の点でフォンタン手術より極めて安定した術後経過が期待できる hemi-Fontan 手術時に追加手術を行うことで、取り除くことができる。
- (3) BGS 術後のフォンタン手術では、下大静脈血を肺動脈へ導くために肺動脈の剥離、吻合手技が必要である。しかし、hemi-Fontan 手術後には、肺動脈剥離を要さず、右房内の上・下大静脈還流血を分離したパッチを除き、下大静脈血を lateral tunnel 法により hemi-Fontan 手術時に作成した心房・肺動脈吻合口に導くだけのより単純な定型的手術によりフォンタン循環を確立することが可能である。従って、人工心肺時間、手術時間を短くし、術後の肺血管抵抗の増大を可及的に抑え、より安定したフォンタン術後の循環動態を獲得できる。
- (4) 心耳・肺動脈吻合は幼小児でも狭窄を来す可能性は少なく、単心室を伴う複雑心奇形児においても、幼小児期に hemi-Fontan 手術を安全に適応できる。
- (5) hemi-Fontan 手術中に体・肺側副血行路による心内還流血流量を測定し、側副路が多ければ、最終フォンタン手術までの間に、それが安全に適応できるまでコイル塞栓術等で処置できる利点もある。

最近の hemi-Fontan 手術を仲介する段階的アプローチによるフォンタン手術の手術死亡に影響を与える術前因子の多変量解析による検討では、体心室拡張末期圧の高値と有意な房室弁逆流のみが予後不良因子とされている<sup>15)</sup>。

フォンタン手術後に心房粗動はしばしばみられ、術後経年的に増加するといわれるが、致死的不整脈としてその予防、治療が重要である<sup>13-15)</sup>。hemi-Fontan 手術を介したフォンタン手術では右房心筋に縫合を含む広範な手術操作がおよび、かつ通常の lateral tunnel 法によるフォンタン手術では、洞結節が高圧系に存在することになる。これらの点で、hemi-Fontan 手術を介したフォンタン手

術では、遠隔期の心房粗動発生頻度を増悪させる懸念がある。

また、上大静脈血を肺動脈に流入させるルートが、上大静脈から cavoatrial junction を越えて右房壁にいたる洞結節動脈を損傷する可能性の高い切開・総合線をとる original hemi-Fontan 手術を施行した症例においては、Mustard 手術後や Senning 手術後と同様に、高率に P 波の振幅が小さく、かつフラグメンテーションがみられたりと、洞機能不全が認められ、心房粗動への移行が危惧されている<sup>16-23)</sup>。実際、フォンタン術後に結節調律になると、atrial kick の欠如により肺静脈還流血流量が減少し、低心拍出量となることが報告されている<sup>24)</sup>。

我々の hemi-Fontan 手術は、ミシガン大学の Bove の hemi-Fontan 手術後の不整脈の検討から考案された洞結節動脈の損傷を避けるための切開・総合線を参考に、更に正常洞調律を温存するために工夫したものである<sup>15)</sup>。現時点でのホルター心電図等による検討では、それによる段階的治療後に増悪する心房性不整脈、洞機能不全の所見を認めず、洞結節を含む心房筋を低圧系として遠隔期の致死的心房性不整脈の発生を抑制するために導入された、BGS と心外導管を用いた total cavopulmonary connection による段階的治療戦略に転換すべき所見は得られなかった<sup>4, 6)</sup>。

もう一つの重要な治療戦略の進歩に fenestrated Fontan 手術がある<sup>7)</sup>。fenestration の大きさが 1 mm 違えば、短絡量が大きく異なり、酸素飽和度と心拍出量の不安定さの原因となることがあり、慎重に至適サイズを設定する必要がある<sup>25)</sup>。しかし、段階的アプローチによるフォンタン手術の適応も漸次拡大され、hemi-Fontan 手術後にも必ずしも理想的なフォンタン手術適応症例でないこともあって、最終フォンタン手術時には、この fenestrated Fontan 手術を選択することが良策と思われる。

現在の手術手技 (Fig. 6)<sup>6)</sup>

hemi-Fontan 手術は十分な心房間交通の上縁で上・下大静脈還流血を仕切り (hemi-Fontan patch) し、上大静脈還流血のみ作成した右心耳・肺動脈吻合により肺へ導く。下大静脈血は肺へ導かずそのまま心室へ流入する。そして術後、心超音波検査で心室壁厚・容積比を follow-up し、心室拡張機能の改善後にフォンタン手術を行う。現在までは hemi-Fontan 術後 6 - 8 カ月後に



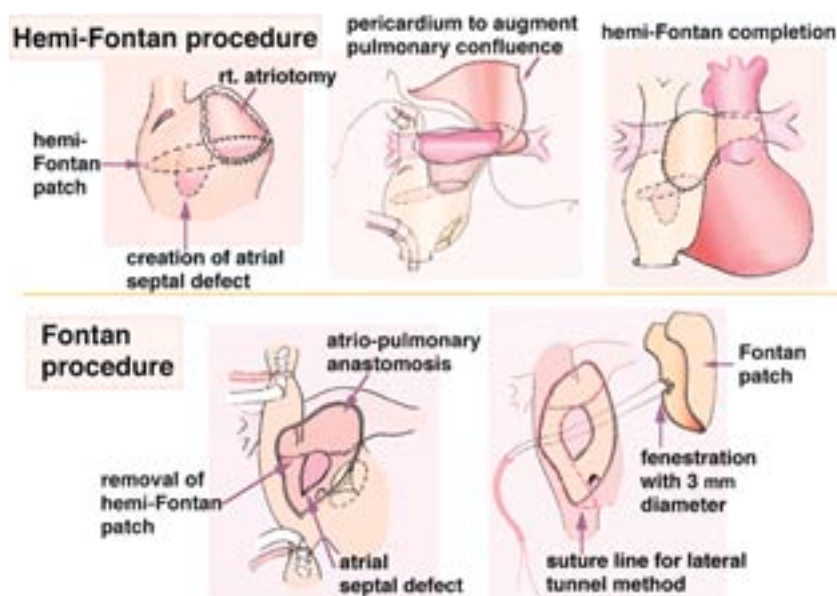


Fig 6 A hemi-Fontan procedure and consecutive Fontan procedure using lateral tunnel method are illustrated.

フォンタン手術をおこなってきた。フォンタン手術は、右房下部を切開して hemi-Fontan patch を除去し、下大静脈血を右心耳・肺動脈吻合口へ導くようにパッチをあてる (lateral tunnel 法) と簡単にフォンタン循環が完成する。右下肺静脈前方にて、パッチに予め 3 mm 径の fenestration を 1 個作成しておき、人工心肺離脱後から遠隔期の適当な時期に、必要に応じて fenestration を小さくするか閉鎖できるような adjustable fenestrated Fontan 手術とする。

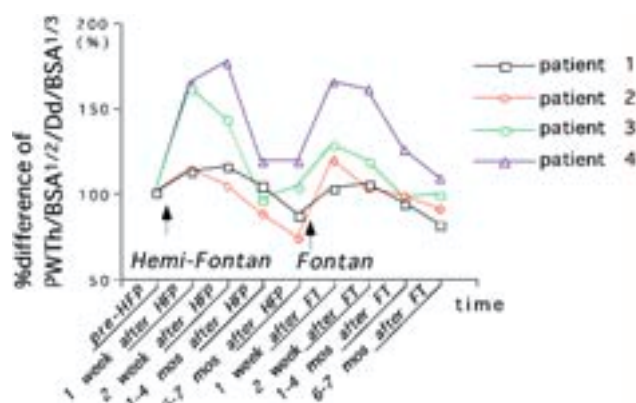


Fig 7 Changes in ventricular geometry (ventricular mass-to-volume ratio= $PWTh/Dd$ ) early after hemi-Fontan procedure and consecutive Fontan procedure are followed by echocardiography. PWTh: posterior wall thickness; BSA: body surface area; Dd: ventricular internal dimension at end-diastole, HFP: hemi-Fontan procedure; FT: Fontan procedure.

心室壁厚・容積比の推移 (Fig 7)

hemi-Fontan 術後早期に増大した心室壁厚・容積比は、1 - 4 カ月後には徐々に前値レベルまで低下し、心室拡張機能が改善する。そして次のフォンタン術後にも心室壁厚・容積比はほぼ同様の経過をとって推移し、その変動域は個々の症例に特異的であった。いずれにしても hemi-Fontan 術後早期の心室拡張機能低下は危険域に達せず、1 - 4 カ月後には改善し、より安全なフォンタン手術適応症例へ推移する。心超音波検査によって確認したこの主心室の変化に基づく hemi-Fontan 手術を介在させた段階的治療戦略の理論的根拠を図に示す (Fig 8)<sup>7)</sup>。これらの主心室の変化はフォンタン手術の

適応を拡大し、その手術成績、遠隔予後を改善してゆく可能性があると思われる。

BGS または hemi-Fontan 手術は生後 2 カ月をすぎれば安全に適用できるとする報告もあるが、並列循環の容量・圧負荷により乳児期早期に機能的単心室の大動脈弁下狭窄、房室弁逆流が増悪しなければ、生理的肺血管抵抗の経年的推移からすると 6 カ月以降が、慢性的容量負荷とチアノーゼをもたらす二次臓器障害を考慮すると 12

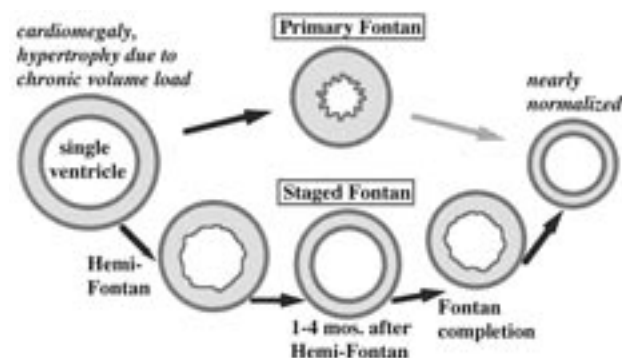


Fig 8 A simplified explanation of the rationale and potential benefit for the staged Fontan strategy using the interim hemi-Fontan procedure. Gray area means systemic ventricular wall in a short axis view. Acute changes of the ventricular geometry occur according to the degree of each volume reduction. Painted arrows mean moving easily, and a hatched arrow means moving with difficulty occasionally.

カ月未満が適当ではなかろうか<sup>28)</sup>。

一方、最近の著者の個人的な見解であるが、hemi-Fontan 手術を用いた段階的治療戦略によるフォンタン術後に、fenestration の自然閉鎖にもかかわらず、desaturation が持続、進行してゆく症例があり、段階的治療戦略によるフォンタン循環到達例の最終的な酸素飽和度が、一期的なフォンタン循環達成例のそれより低い印象を受ける。遠隔期の desaturation の原因として以前より、肺動静脈瘻の発生が指摘されているが<sup>29)</sup>、心耳を中心とする心房筋内の sinusoids を介する右・左短絡が関与している可能性も考えられる。hemi-Fontan 手術時に不要な櫛状筋の切離を避け、hemi-Fontan 手術からフォンタン手術にいたる間隔（現在 6 - 8 カ月）を 3 - 5 カ月ともっと短くするべきかもしれない。いずれにしても今後の詳細な検討を必要とする<sup>30, 31)</sup>。

最後に、すべてのフォンタン適応症例に対し、hemi-Fontan 手術による段階的アプローチを用いるべきか否かは今後の検討を要するところである。現時点では、hemi-Fontan 手術による段階的アプローチは、フォンタン手術の適応拡大とリスクを低下させるといった利点が遠隔期の致死的不整脈発生等の危惧される欠点を凌駕しているようであり、術前に何らかのリスクを認める症例では、本段階的治療戦略をとるのが現在の我々の治療方針である。

## おわりに

本稿では、フォンタン循環到達率と術後の QOL の改善を目的とした、我々の基礎的、臨床的研究を中心に、その進歩と将来について外科的観点から略説した。述べてきた以外に、後天性の凝固異常、自律神経障害、体静脈の側副路発生、潜在性の肝機能障害や蛋白漏出性胃腸症等についても言及すべきであるが、心臓内科医の立場から論述したほうがより質の高いものになると思われるので他稿にゆずることとする。今後、幼・小児期にフォンタン循環を獲得した症例もやがて青年期ならびに成人期に達し、その遠隔期の問題点が明らかになってくるであろう。その治療成績の向上に引き続き努めつつ、青年期・成人期に達した彼らの運動耐用量、心予備能等を検討し、更なる長期遠隔期の QOL の改善をめざして、より優れた治療戦略を確立したい。

## 文 献

1. Fontan, F., Baudet, E. : Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 26 : 240-248, 1971
2. Norwood, W.I., Lang, P., Hansen, D.D. : Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N. Engl. J. Med.*, 308 : 23-26, 1983
3. Jonas, A.R., Castaneda, A.R. : Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J. Cardiac Surg.*, 3 : 91-96, 1988
4. DeLeval, M.R., Kilner, P., Gewillig, M., Bull, C., McGoon, D.C. : Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 96 : 682-695, 1988
5. Bridges, N.D., Jonas, A.R., Mayer, J.E., Flanagan, M.F., et al. : Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates: early results. *Circulation* 82 (suppl IV) : IV-170-IV-176, 1990
6. Marcelletti, C., Corno, A., Giannico, S., Marino, B. : Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart bypass. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 100 : 228-232, 1990
7. Bridges, N.D., Lock, J.E., Castaneda, A.R. : Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure: modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation* 82 : 1681-1689, 1990
8. Douville, E.C., Sade, R.M., Fyfe, D.A. : Hemi-Fontan operation in surgery for single ventricle: a preliminary report. *Ann. Thorac. Surg.*, 51 : 893-900, 1991
9. Norwood, W.I. Jr., Jacobs, M.L., Murphy, J.D. : Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann. Thorac. Surg.*, 54 : 1025-1030, 1992
10. Kitagawa, T., Katoh, I., Fukumura, Y., Yoshizumi, M., et al. : Achieving optimal pulmonary blood flow in the first-stage of palliation in early infancy for complex cardiac defects with hypoplastic left ventricles. *Cardiol. Young* 5 : 21-27, 1995
11. 北川哲也, 加藤逸夫, 江川善康, 滝 浩樹 他 : Microknitted Dacron graft を用いた乳児期早期ファロー四徴症に対する modified Blalock-Taussig

- 手術の検討 . 日本胸部外科学会雑誌 ,39 : 2145  
2151 ,1991
- 12 . Kitaichi, T., Kitagawa, T., Chikugo, F., Kawahito, T., et al. : Suitable shunt size for regulation of pulmonary blood flow in a canine model of the univentricular heart. Annual Meeting of The International Society of Cardio-Thoracic Surgeons ,10 : 58 ,1997
- 13 . Kitagawa, T., Hori, T., Masuda, Y., Kawahito, T., et al. : Surgical management of infants with mitral valve stenosis or atresia without diminutive ascending aorta. J. Med. Invest., 46 : 59 65 ,1999
- 14 . Imai, T., Satomi, G., Yasukochi, S., Harada, Y., et al. : Normal values for cardiac and great arterial dimensions in premature infants by cross-sectional echocardiography. Cardiol. Young 5 : 319 325 ,1995
- 15 . Hopkins, R.A., Armstrong, B.E., Serwer, G.A., Perterson, R.J., et al. : Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt : a versatile complement to the Fontan principle. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 90 : 391 398 ,1985
- 16 . Jacobs, M.L., Rychik, J., Rome, J.J., Apostolopoulou, S., et al. : Early reduction of the volume work of the single ventricle : the hemi-Fontan operation. Ann. Thorac. Surg., 62 : 456 462 ,1996
- 17 . Peters, N.S., Sommerville, J. : Arrhythmias after the Fontan procedure. Br. Heart J., 68 : 199 204 ,1992
- 18 . Fishberger, S.B., Welnovsky, G., Gentles, T.L., Gauvreau, K., et al. : Factors that influence the development of atrial flutter after the Fontan operation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 113 : 80 86 ,1997
- 19 . Balaji, S., Case, C.L., Sade, R.M., Gillette, P.C. : Arrhythmias and electrocardiographic changes after the hemi-Fontan procedure. Am. J. Cardiol., 73 : 828 829 ,1994
- 20 . Deanfield, J., Calm, J., Macartney, F., Cartwright, T., et al. : Arrhythmia and late mortality after Mustard and Senning operation for transposition of the great arteries : an eight year prospective study. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 96 : 569 576 ,1988
- 21 . Kurer, C.C., Tanner, C.S., Vetter, V.L. : Electrophysiologic findings after Fontan repair of functional single ventricle. J. Am. Coll. Cardiol., 17 : 174 181 ,1991
- 22 . Cohen, M.I., Welnovsky, G., Vetter, V.I., Wieland, T.S., et al. : Sinus node function after a systematically staged Fontan procedure. Circulation ,98 (suppl II) : II 352 II 359 ,1998
- 23 . Manning, P.B., Mayer, J.E. Jr., Welnovsky, G., Fishberger, S.B., et al. : Staged operation to Fontan increases the incidence of sinoatrial node dysfunction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 111 : 833 840 ,1996
- 24 . Rychik, J., Fogel, N.A., Donofrio, M.T., Goldmuntz, E., et al. : Comparison of patterns of pulmonary venous blood flow in the functional single ventricle heart after operative aortopulmonary shunt versus superior cavopulmonary shunt. Am. J. Cardiol., 80 : 922 926 ,1997
- 25 . Pearl, J.M., Laks, H., Barthel, S.W., Kaczer, E.M., et al. : Quantification of flow through an interatrial communication : application to the partial Fontan procedure. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 104 : 1702 1708 ,1992
- 26 . 北川 哲也 : staged-repair としての hemi-Fontan 手術 . ビデオでみる胸部心臓血管外科手術の進歩 ( 加藤逸夫 編 ), 徳島教育印刷 ,徳島 ,1998 pp 47 53
- 27 . Kitagawa, T. : Evolving Fontan strategy : hemi-Fontan procedure and its clinical application. Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg., 6 : 213 215 ,2000
- 28 . Reddy, V.M., Mcelhinney, D.B., Moore, P., Haas, G.S., et al. : Outcomes after bidirectional cavopulmonary shunt in infants less than 6 months old. J. Am. Coll. Cardiol., 29 : 1365 1370 ,1997
- 29 . Kopf, G.S., Laks, H., Stansel, H.C., Hellenbrand, W.E., et al. : Thirty-year follow-up of superior vena cavapulmonary artery (Glenn) shunts. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 100 : 662 671 ,1990
- 30 . Ghandhi, S.K., Bromberg, B.I., Rodefeld, M.D., Turken, B. J., et al. : Lateral tunnel suture line variation reduces atrial flutter after the modified Fontan operation. Ann. Thorac. Surg., 61 : 1299-1309 ,1996
- 31 . Gentles, T.L., Gauvreau, K., Mayer, J.E., Fishberger, S.B., et al. : Functional outcome after the Fontan operation : factors influencing late morbidity. J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 114 : 392-403 ,1997



## *Evolving Fontan circulation*

*Tetsuya Kitagawa, Takashi Kitaichi, Fumio Chikugo, and Tomohisa Kawahito*

*Department of Cardiovascular Surgery, The University of Tokushima School of Medicine, Tokushima, Japan*

### SUMMARY

Since Fontan's exploit over 30 years ago, a number of important advances relevant to the Fontan strategy could be achieved as being variations in the technique of anatomical connection of the systemic venous circulation to the pulmonary arteries and variations in staging of the Fontan procedure. Innovative Norwood procedure and its concept as a first stage of palliation to Fontan circulation have been equivalent to Fontan's exploit, and have produced the "current" philosophy of pushing patients into Fontan physiology early in life with hemi-Fontan procedure or bidirectional Glenn shunt.

The aim of the first half of our present study is to determine the optimal size and technique for construction of the systemic-to-pulmonary arterial shunt which will provide suitable pulmonary blood flow in first-stage Norwood palliation for hypoplastic left heart syndrome in neonates. A prosthesis of 3.0 or 3.5 mm in diameter arising from the brachiocephalic artery would be acceptable and can be recommended for first-stage Norwood palliation in small infants. Although many complicated factors are concerned in the regulation of pulmonary blood flow, the fundamental strategy is to create a necessary and minimal systemic-to-pulmonary arterial shunt in the first-stage Norwood palliation, and then to proceed swiftly with a second-stage hemi-Fontan procedure.

It remains to be determined whether all children should undergo an intermediate hemi-Fontan procedure or bidirectional Glenn shunt prior to their Fontan completion. In my personal opinion, the several advantages of the hemi-Fontan procedure seem to be weighed against its disadvantages. It is our current practice to perform an intermediate hemi-Fontan procedure in staging of the Fontan strategy of the patients with some risk factors. Although we generally have waited 6-8 months after a hemi-Fontan operation for a Fontan completion, we would like to perform an early Fontan completion a few months after hemi-Fontan procedure to shorten the period of partial Fontan circulation and get nearly normal oxygen saturation. Careful follow-up and further investigation will be necessary to determine the most optimal management guidelines for the Fontan circulation.

Key words : Norwood palliative surgery, pulmonary blood flow, staged Fontan strategy, ventricular geometry, normal oxygen saturation